ĐẶC ĐIỂM BỆNH BỌNG NƯỚC TỰ MIỄN Ở TRẺ EM

Trần Thị Huyền[1,2,✉], Lê Thị Ngọc Ánh[1]

[1]Trường Đại học Y Hà Nội

[2]Bệnh viện Da liễu Trung ương

Nghiên cứu hồi cứu bệnh án, mô tả cắt ngang được thực hiện nhằm mô tả đặc điểm lâm sàng, cận lâm sàng một số bệnh bọng nước tự miễn ở trẻ em tại Bệnh viện Da liễu Trung ương trong vòng 5 năm, từ tháng 01/2019 đến tháng 12/2023. Kết quả cho thấy: Có 26 bệnh nhân mắc bệnh bọng nước tự miễn điều trị nội trú. Trong số đó, bệnh IgA bọng nước thành dải gặp nhiều nhất (có 16 trường hợp). Ngoài ra, có 5 trường hợp pemphigoid bọng nước, 2 trường hợp pemphigus vulgaris, 2 trường hợp ly thượng bì bọng nước mắc phải và 1 trường hợp pemphigus IgA. Tuổi trung bình là 5,62 (từ 1 - 14 tuổi). Tỉ lệ nam/nữ là 15/11. Tỉ lệ miễn dịch huỳnh quang trực tiếp dương tính là 84,6%, tỷ lệ miễn dịch huỳnh quang gián tiếp dương tính là 69,3%. Nhóm bệnh IgA bọng nước thành dải có tuổi khởi phát trung bình là 4,4 tuổi; nam nhiều hơn nữ (11/5). Tỷ lệ phát hiện IgA dương tính thành dải trên miễn dịch huỳnh quang trực tiếp là 81,3%; tỷ lệ phát hiện IgA lưu hành trong máu là 62,5%.

Từ khóa: Bệnh bọng nước tự miễn ở trẻ em, bệnh IgA bọng nước thành dải, pemphigus vulgaris, pemphigus IgA, pemphigoid bọng nước.

I. ĐẶT VẤN ĐỀ

Bệnh bọng nước tự miễn (autoimmune bullous diseases - AIBD) là một nhóm các bệnh hiếm gặp, ảnh hưởng đến da và có thể cả niêm mạc. Bệnh được đặc trưng bởi các bọng nước, vết trợt do có các tự kháng thể chống lại các protein cấu trúc desmosom và hemidesmosom của da.[1] AIBD được phân loại theo vị trí bọng nước trên mô bệnh học, có 2 nhóm: bọng nước trong thượng bì và bọng nước dưới thượng bì.

Bệnh xảy ra khắp nơi trên thế giới. Tỉ lệ bệnh thay đổi từ 0,5 - 4/100.000 dân. Tần suất mắc AIBD khác nhau tùy thuộc vào khu vực địa lý và dân số.[2] Có sự khác biệt đáng kể về độ tuổi và giới tính ở những bệnh nhân mắc các loại AIBD khác nhau. Nói chung, AIBD ảnh hưởng đến nữ giới nhiều hơn nam giới.[3] Ở Đức và Trung Âu, cho đến nay, pemphigoid bọng nước là loại AIBD phổ biến nhất, với tỷ lệ mắc ngày càng tăng trong những thập kỷ gần đây. Các AIBD phổ biến nhất ở trẻ em là bệnh IgA bọng nước thành dải và pemphigus vulgaris.[2] Ở Việt Nam, theo số liệu của Bệnh viện Da liễu Trung ương và Bệnh viện Da Liễu thành phố Hồ Chí Minh, tỉ lệ mắc AIBD có xu hướng tăng trong những năm gần đây. Năm 2000, nhóm pemphigus là 4,2%, năm 2002, tỉ lệ này là 5,36% trên tổng số các bệnh ngoài da.[4]

Rất khó chẩn đoán xác định, chẩn đoán phân biệt AIBD nếu chỉ dựa vào biểu hiện lâm sàng, đặc biệt ở trẻ sơ sinh và trẻ nhỏ. Chẩn đoán xác định AIBD phụ thuộc vào hình ảnh lâm sàng, mô bệnh học, miễn dịch huỳnh quang (MDHQ) trực tiếp, gián tiếp. Việc điều trị AIBD ở trẻ em vẫn là một thách thức do thiếu các thử nghiệm lâm sàng có đối chứng và liên quan đến cách tiếp cận đa ngành bao gồm bác sĩ da liễu, bác sĩ da liễu nhi khoa và bác sĩ nhi khoa.[2]

Hiện nay, ở nước ta, các dữ liệu về đặc

Tác giả liên hệ: Trần Thị Huyền
Trường Đại học Y Hà Nội
Email: drhuyentran@gmail.com
Ngày nhận: 14/06/2024
Ngày được chấp nhận: 08/07/2024

điểm lâm sàng và cận lâm sàng AIBD ở trẻ em còn hạn chế. Cho tới nay, chưa có các nghiên cứu hay báo cáo tổng kết về tình hình AIBD ở trẻ em Việt Nam. Do đó, chúng tôi tiến hành đề tài này nhằm mô tả đặc điểm lâm sàng, cận lâm sàng một số AIBD ở trẻ em và các yếu tố liên quan tại Bệnh viện Da liễu Trung ương trong 5 năm (2019 - 2023).

II. ĐỐI TƯỢNG VÀ PHƯƠNG PHÁP

1. Đối tượng

Các bệnh án AIBD trẻ em, tuổi từ 0 - 16, điều trị nội trú tại Bệnh viện Da liễu Trung ương từ tháng 01/2019 tới tháng 12/2023.

Tiêu chuẩn chẩn đoán

Bệnh nhân được chẩn đoán AIBD khi có các đặc điểm lâm sàng kết hợp mô bệnh học, hoặc lâm sàng kết hợp MDHQ hoặc cả lâm sàng, mô bệnh học và MDHQ phù hợp với từng bệnh lí. Lâm sàng: Bọng nước căng hoặc nhẽo, dấu hiệu Nikolsky dương tính hoặc âm tính, có hoặc không kèm theo thương tổn niêm mạc. Mô bệnh học: bọng nước nằm trong hoặc dưới thượng bì, có thể kèm theo hiện tượng ly gai hoặc xâm nhập viêm. MDHQ trực tiếp: lắng đọng tự kháng thể (IgG, IgM, IgA, C3) tại gian bào thượng bì hoặc màng đáy. MDHQ gián tiếp: lắng đọng kháng thể (IgG, IgM, IgA, C3) tuần hoàn trong máu tại gian bào thượng bì hoặc màng đáy.

Tiêu chuẩn chọn bệnh án

Các bệnh án có đầy đủ thông tin hành chính, mô tả bệnh sử, tiền sử, đặc điểm lâm sàng, cận lâm sàng, có đủ xét nghiệm mô bệnh học và/ hoặc miễn dịch huỳnh quang; chẩn đoán lúc ra viện là một trong các AIBD.

2. Phương pháp

Thiết kế nghiên cứu

Nghiên cứu mô tả cắt ngang, hồi cứu.

Các bước tiến hành nghiên cứu

Lựa chọn những bệnh án đạt tiêu chuẩn vào nghiên cứu. Lấy các thông tin theo mẫu bệnh án nghiên cứu.

Thời gian và địa điểm nghiên cứu

Nghiên cứu được thực hiện tại Bệnh viện Da liễu Trung ương từ tháng 01 tới tháng 04/2024.

Xử lý số liệu

Xử lý số liệu theo phần mềm SPSS 20.0. Kết quả thống kê được tính theo tần số, tỉ lệ %, giá trị trung bình, độ lệch.

3. Đạo đức nghiên cứu

Nghiên cứu viên đảm bảo thực hiện quy trình phù hợp với tuyên ngôn Helsinki về đạo đức trong nghiên cứu. Nghiên cứu được sự chấp thuận của Bệnh viện Da liễu Trung ương. Đây là nghiên cứu hồi cứu bệnh án nên không phải thông qua Hội đồng đạo đức. Nghiên cứu không có can thiệp nên không ảnh hưởng đến tiến độ, phương pháp điều trị cho bệnh nhân.

III. KẾT QUẢ

Từ tháng 01/2019 tới tháng 12/2023, có 26 bệnh nhân AIBD tuổi từ 0 - 16 điều trị nội trú tại Bệnh viện Da liễu Trung ương có bệnh án được chọn vào nghiên cứu, trong đó có 3 bệnh nhân nhóm bệnh pemphigus (11,5%) và 23 bệnh nhân nhóm bệnh khác (88,5%) (Bảng 1). Có 15 bệnh nhân nam, chiếm 57,7% và 11 bệnh nhân nữ, chiếm 42,3%.

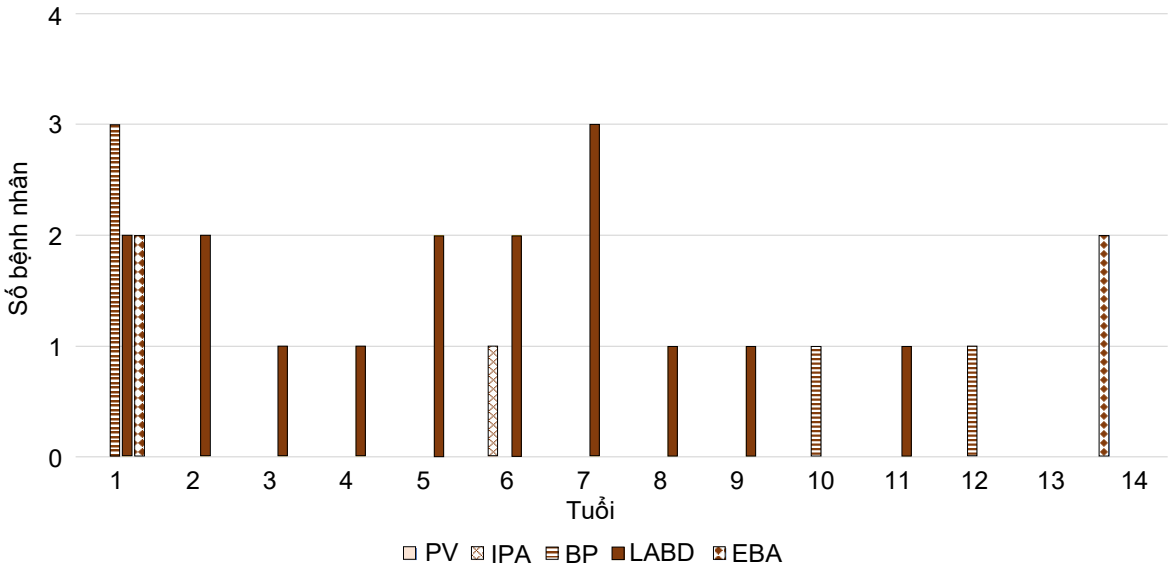
Bệnh chiếm tỷ lệ cao nhất là LABD (16 trường hợp; 61,5%), tiếp theo là BP (5 trường hợp; 19,3%). Nhóm pemphigus có 3 bệnh nhân gồm PV (2 trường hợp; 7,7%) và IPA (1 trường hợp; 3,8%). Ngoài ra, còn có các bệnh khác là EBA (2 trường hợp; 7,7%). Không phát hiện các trường hợp AIBD khác như viêm da dạng herpes, pemphigoid sẹo, lupus ban đỏ bọng nước (Bảng 1).

Tuổi trung bình là 5,6 (SD = 4,2). Tuổi nhỏ nhất là 1 tuổi, lớn nhất là 14 tuổi, phổ biến nhất là các bệnh nhi 1 tuổi (7/26, 26,9%) (Biểu đồ 1).

Bảng 1. Phân bố các AIBD ở trẻ em

Nhóm bệnh-bệnh		n	%
Pemphigus (n = 3)	PV	2	7,7
	IPA	1	3,8
Nhóm khác (n = 23)	BP	5	19,3
	LABD	16	61,5
	EBA	2	7,7
Tổng		26	100,0

PV: Pemphigus vulgaris; IPA: Immunoglobulin A pemphigus (pemphigus IgA); BP: Bullous pemphigoid (pemphigoid bọng nước); LABD: Linear IgA bullous dermatosis (bệnh IgA bọng nước thành dải); EBA: Epidermolysis bullosa acquisita (ly thượng bì bọng nước mắc phải)



Biểu đồ 1. Phân bố theo tuổi

Bảng 2. Kết quả MDHQ trực tiếp theo từng bệnh

Nhóm bệnh-bệnh		MDHQ trực tiếp				Tổng
		Dương tính		Âm tính		
		n	%	n	%	
Pemphigus (n = 3)	PV	2	100,0	0	0,0	2
	IPA	1	100,0	0	0,0	1
Nhóm khác (n = 23)	BP	5	100,0	0	0,0	5
	LABD	13	81,3	3	18,7	16
	EBA	1	50,0	1	50,0	2
Tổng		22	84,6	4	15,4	26

Có 22 trường hợp phát hiện được tự kháng nguyên bằng xét nghiệm MDHQ trực tiếp, chiếm 84,6%, có 4 trường hợp âm tính, chiếm 15,4%. Ở nhóm pemphigus, xét nghiệm MDHQ trực tiếp phát hiện được tự kháng nguyên ở 100% trường hợp. Có 100% bệnh nhân BP phát hiện được tự kháng nguyên, tỉ lệ này là 81,3% ở LABD và 50% ở EBA (Bảng 2).

Bảng 3. Kết quả MDHQ gián tiếp theo từng bệnh

Nhóm bệnh-bệnh		MDHQ gián tiếp				Tổng
		Dương tính		Âm tính		
		n	%	n	%	
Pemphigus (n = 3)	PV	2	100,0	0	0,0	2
	IPA	1	100,0	0	0,0	1
Nhóm khác (n = 23)	BP	3	60,0	2	40,0	5
	LABD	10	62,5	6	37,5	16
	EBA	2	100,0	0	0,0	2
Tổng		18	69,3	8	30,7	26

Xét nghiệm MDHQ gián tiếp dương tính ở 18 trường hợp, chiếm 69,3%. Tỷ lệ này là 100% ở bệnh nhân PV, IPA và EBA, 60% ở bệnh nhân BP, 62,5% ở bệnh nhân LABD (Bảng 3).

Các đặc điểm chung của bệnh IgA bọng nước thành dải (LABD) ở trẻ em được mô tả ở Bảng 4.

IV. BÀN LUẬN

Trong 26 bệnh nhi AIBD, LABD chiếm tỉ lệ cao nhất với 16 bệnh nhân (61,5%). Các bệnh khác chiếm tỉ lệ thấp hơn, lần lượt là BP, EBA và IPA. Theo y văn và nghiên cứu của một số tác giả như Kong, Welfringer- Morin, Nanda, Salman, LABD là bệnh da bọng nước tự miễn phổ biến nhất ở trẻ em. Kết của nghiên cứu này phù hợp với các tác giả trên.[5-8] Tuy nhiên, nghiên cứu của Hubner dựa trên dữ liệu của công ty bảo hiểm lớn nhất nước Đức lại cho thấy PV là bệnh da bọng nước phổ biến nhất ở trẻ em, tiếp đến là LABD. Điều này có thể do sự thuyên giảm nhanh chóng trong hầu hết trường hợp LABD và nguồn gốc di dân chủ yếu từ Thổ Nhĩ Kỳ và các nước Địa Trung Hải đến Đức (nơi có tỉ lệ mắc PV cao).[9] Nghiên cứu của chúng tôi có cỡ mẫu nhỏ, chỉ thực hiện tại Bệnh viện Da liễu Trung ương nên có thể chưa đánh giá đúng tỷ lệ mắc thực sự của các bệnh trên.

Trong nghiên cứu này, các bệnh nhi có độ tuổi từ 1 - 14 tuổi. Nhóm 1 tuổi chiếm tỉ lệ cao nhất (27,8%). Tuổi trung bình là 5,6 (SD = 4,2). Theo nghiên cứu của Kong và Yan Ling, độ tuổi trung bình của các bệnh nhi AIBD là 8,7 tuổi,[5] cao hơn độ tuổi của các bệnh nhi trong nghiên cứu này. Kết quả nghiên cứu cho thấy, số trẻ nam mắc AIBD nhiều hơn số trẻ nữ, tỉ lệ nam/nữ là 15/11. Theo y văn, PV có ưu thế hơn ở nữ với tỉ lệ nữ/nam dao động từ 1,33 - 2,25.[10] Bệnh pemphigus IgA chỉ phát hiện ở một trường hợp nữ, tuy nhiên, vẫn chưa có sự khác biệt giới tính nào ở các bệnh nhân mắc IPA được báo cáo trước đó.[11] Ở nhóm khác, LABD có tỉ lệ nam/nữ là 11/5, tỉ lệ này là 2/3 ở BP và 1/1 EBA. Trong các nghiên trước đó, không có sự ưu thế giới tính được mô tả ở các bệnh này.[2] Do nghiên cứu này có cỡ mẫu nhỏ nên chưa thể kết luận chính xác về sự khác biệt giới tính của các bệnh nhi mắc AIBD.

Bảng 4. Đặc điểm bệnh IgA bọng nước thành dải (LABD) ở trẻ em (n = 16)

Đặc điểm	Kết quả, mô tả
Tuổi	Từ 1 - 11 tuổi, trung bình 5,3 tuổi
Giới	Nam/nữ = 11/5
Tuổi khởi phát bệnh	Từ 1 - 11 tuổi, trung bình 4,4 tuổi
Lâm sàng	Mụn nước, bọng nước căng, đa dạng kích thước, chứa dịch trong/mủ tập trung thành đám hình vòng cung (87,5%) hoặc rải rác (12,5%) trên nền da lành (56,3%) hoặc da đỏ (43,7%). Thương tổn có thể gặp ở nhiều vị trí, tập trung ở vùng mông, bẹn, sinh dục. Vị trí khác: mặt, tay, chân, thân mình. Có thể lan tỏa toàn thân. Có thể có thương tổn niêm mạc kèm theo (5,6%). Cơ năng: Có ngứa nhiều (81,3%).
Cận lâm sàng	Tế bào học: Không có tế bào gai lệch hình (100%). Mô bệnh học: Bọng nước dưới thượng bì (81,3%), không có hiện tượng ly gai, có xâm nhập viêm ở trung bì (68,8%). MDHQ trực tiếp: Phát hiện kháng thể IgA lắng đọng thành dải ở màng đáy trong 81,3% trường hợp. MDHQ gián tiếp: Phát hiện kháng thể IgA lưu hành trong máu trong 62,5% trường hợp.
Điều trị	Dapson, corticoid, kháng sinh, kháng histamin.
Tiến triển	Có 9/16 bệnh nhân (chiếm 56,3%) thuyên giảm hoàn toàn sau khi ngừng điều trị.

Trong nghiên cứu này, có 22 trường hợp được phát hiện tự kháng nguyên bằng xét nghiệm MDHQ trực tiếp, chiếm 84,6%, có 4 trường hợp âm tính, chiếm 15,4%. Sự hiện diện của phức hợp kháng nguyên-kháng thể chứng tỏ đây là những bệnh lí liên quan đến miễn dịch, tự miễn. Tuy nhiên, tỷ lệ dương tính không đạt 100% có thể do một số yếu tố như kỹ thuật làm xét nghiệm, đọc kết quả, các bệnh nhân đã được điều trị bằng thuốc ức chế miễn dịch trước khi điều trị. Ở nhóm pemphigus, xét nghiệm MDHQ trực tiếp phát hiện tự kháng thể lắng đọng ở gian bào trong 100% trường hợp, ở nhóm khác, nếu MDHQ trực tiếp dương tính, tự kháng thể lắng đọng ở màng đáy, phù hợp với y văn.[10] Vị trí lắng đọng kháng thể đặc hiệu cho từng nhóm bệnh, từng bệnh và là tiêu chuẩn quan trọng chẩn đoán AIBD.

Xét nghiệm MDHQ gián tiếp dương tính xác nhận có tự kháng thể lưu hành trong máu bệnh nhân. Kết quả nghiên cứu cho thấy tỷ lệ phát hiện là 69,3%, tỷ lệ không phát hiện là 30,7%. Nghiên cứu của chúng tôi có hạn chế là cỡ mẫu bé nên có thể chưa phản ánh đúng giá trị của xét nghiệm. Xét nghiệm MDHQ gián tiếp có tỉ lệ dương tính cao, có giá trị trong chẩn đoán bệnh và theo dõi đáp ứng điều trị thông qua sự giảm hiệu giá kháng thể. Một số trường hợp âm tính có thể do cơ chất, kỹ thuật xét nghiệm, hiệu giá kháng thể thấp, bệnh nhân đã sử dụng các thuốc ức chế miễn dịch trước đó.

LABD thường bắt đầu ở độ tuổi mẫu giáo,

khởi phát lúc 4 - 5 tuổi.[12] Trong nghiên của chúng tôi, độ tuổi trung bình khởi phát bệnh phù hợp với y văn. Theo y văn, bệnh này ảnh hưởng đến cả hai giới, không có sự ưu thế giới tính, trong khi các nghiên cứu khác và nghiên cứu của chúng tôi cho thấy trẻ trai bị ảnh hưởng nhiều hơn trẻ gái.[12,13]

Về mặt lâm sàng, không có sự khác biệt giữa dạng LABD ở người lớn và trẻ em. Chỉ có sự phân bố thương tổn khác nhau. Trên thực tế, các thương tổn ở trẻ em thường khu trú ở vùng mông, bẹn, sinh dục. Một số vị trí khác bao gồm mặt, đặc biệt là vùng quanh miệng, Các thương tổn có thể lan tỏa toàn thân.[14] Thương tổn niêm mạc thường xảy ra ở bệnh nhân LABD (70%). Tuy nhiên, trong nghiên cứu của chúng tôi, chỉ phát hiện 1/16 (6,3%) trường hợp LABD có thương tổn niêm mạc. Triệu chứng cơ năng nổi bật của các bệnh nhân LABD là ngứa nhiều (81,3%), phù hợp với kết quả chung (76,9% bệnh nhân AIBD có ngứa).

Về mặt cận lâm sàng, LABD có mô bệnh học điển hình với bọng nước dưới thượng bì, không có hiện tượng ly gai, có xâm nhập viêm ở trung bì.[14] Kết quả mô bệnh học của các bệnh nhi LABD trong nghiên cứu này cho thấy 81,3% bệnh nhân có bọng nước dưới thượng bì, 18,7% bệnh nhân có bọng nước trong thượng bì (ở các bệnh nhân này đều phát hiện kháng thể IgA lắng đọng thành dải ở màng đáy). MDHQ đóng vai trò quan trọng để chẩn đoán LABD. MDHQ trực tiếp phát hiện tự kháng thể IgA lắng đọng thành dải ở màng đáy, với tỉ lệ dương tính cao (80%). MDHQ gián tiếp phát hiện kháng thể IgA kháng màng đáy lưu hành, với tỉ lệ dương tính ở mức cao (72%).[12] Nghiên cứu của chúng tôi cho thấy tỉ lệ dương tính của MDHQ trực tiếp và gián tiếp lần lượt là 81,3% và 62,5%, tương đồng với các báo cáo trước đó.

LABD thường lành tính và tự thuyên giảm, có thể tồn tại từ một vài tháng đến một vài năm, hiếm khi đến tuổi dậy thì.[4] Theo Monia, có khoảng 76% bệnh nhi thuyên giảm hoàn toàn sau khi ngừng điều trị 10,6 tháng.[12] Các bệnh nhi trong mẫu nghiên cứu của chúng tôi có tỉ lệ thuyên giảm hoàn toàn sau khi ngừng điều trị là 56,3%.

Nghiên cứu này có những hạn chế như xét nghiệm MDHQ chỉ mới phát hiện được kháng thể chung, chưa xác định được cụ thể từng loại IgG lắng đọng nên chưa thể chẩn đoán chính xác từng thể bệnh; hồi cứu bệnh án nên có nhiều thông tin không đầy đủ; nhóm bệnh hiếm, số lượng bệnh nhân và bệnh án không nhiều.

V. KẾT LUẬN

Bệnh bọng nước tự miễn ở trẻ em tuy ít gặp nhưng đa dạng. Các xét nghiệm MDHQ trực tiếp và gián tiếp là tiêu chuẩn quan trọng nhất để chẩn đoán nhưng không phải lúc nào cũng dương tính. Vì vậy, cần dựa vào quá trình bệnh, đặc điểm lâm sàng, thương tổn cơ bản của da và hoặc niêm mạc để hướng tới chẩn đoán. Bệnh IgA bọng nước thành dải là bệnh chiếm tỷ lệ cao nhất trong số các bệnh bọng nước tự miễn ở trẻ em.

Lời cảm ơn

Chúng tôi xin chân thành cảm ơn các quý đồng nghiệp ở Bệnh viện Da liễu Trung ương đã giúp đỡ chúng tôi hoàn thành nghiên cứu này.

Chúng tôi xin cam kết không có sự xung đột lợi ích trong nghiên cứu này.

TÀI LIỆU THAM KHẢO

1. Sollfrank L, Schönfelder V, Sticherling M. Retrospective analysis of autoimmune bullous diseases in Middle Franconia. *Front Immunol*. 2023;14:1256617. doi:10.3389/fimmu.2023.1256617

2. van Beek N, Zillikens D, Schmidt E. Bullous Autoimmune Dermatoses. *Dtsch Ärztebl Int*. 2021;118(24):413-420. doi:10.3238/

arztebl.m2021.0136

3. Siddig O, Mustafa MB, Kordofani Y, et al. The epidemiology of autoimmune bullous diseases in Sudan between 2000 and 2016. *PLoS ONE*. 2021;16(7):e0254634. doi:10.1371/journal.pone.0254634

4. Trần Hậu Khang. *Bệnh học Da liễu tập 1*. Nhà Xuất bản Y học, Hà Nội; 2017:41-78.

5. Kong YL, Lim YL, Chandran NS. Retrospective Study on Autoimmune Blistering Disease in Paediatric Patients. *Pediatr Dermatol*. 2015;32(6):845-852. doi:10.1111/pde.12684

6. Welfringer-Morin A, Bekel L, Bellon N, et al. Long-term evolving profile of childhood autoimmune blistering diseases: Retrospective study on 38 children. *J Eur Acad Dermatol Venereol JEADV*. 2019;33(6):1158-1163. doi:10.1111/jdv.15456

7. Nanda A, Lazarevic V, Rajy JM, et al. Spectrum of autoimmune bullous diseases among children in Kuwait. *Pediatr Dermatol*. 2021;38(1):50-57. doi:10.1111/pde.14368

8. Salman A, Tekin B, Yucelten D. Autoimmune Bullous Disease in Childhood. *Indian J Dermatol*. 2017;62(4):440. doi:10.4103/ijd.IJD_366_16

9. Hübner F, König IR, Holtsche MM, et al. Prevalence and age distribution of pemphigus and pemphigoid diseases among paediatric patients in Germany. *J Eur Acad Dermatol Venereol JEADV*. 2020;34(11):2600-2605. doi:10.1111/jdv.16467

10. Lim YL, Bohelay G, Hanakawa S, et al. Autoimmune Pemphigus: Latest Advances and Emerging Therapies. *Front Mol Biosci*. 2021;8:808536. doi:10.3389/fmolb.2021.808536

11. Kridin K, Patel PM, Jones VA, et al. IgA pemphigus: A systematic review. *J Am Acad Dermatol*. 2020;82(6):1386-1392. doi:10.1016/j.jaad.2019.11.059

12. Monia K, Aida K, Amel K, et al. Linear IgA bullous dermatosis in Tunisian children: 31 cases. *Indian J Dermatol*. 2011;56(2):153-159. doi:10.4103/0019-5154.80406

13. Nanda A, Dvorak R, Al-Sabah H, et al. Linear IgA Bullous Disease of Childhood: An Experience from Kuwait. *Pediatr Dermatol*. 2006;23(5):443-447. doi:10.1111/j.1525-1470.2006.00279.x

14. Brenner S, Mashiah J. Autoimmune blistering diseases in children: signposts in the process of evaluation. *Clin Dermatol*. 2000;18(6):711-724. doi:10.1016/S0738-081X(00)00154-1

Summary

CHARACTERISTICS OF AUTOIMMUNE BULLOUS DISEASES IN CHILDREN

This retrospective, cross-sectional study aims to describe the clinical and paraclinical characteristics of certain autoimmune bullous diseases in children at the National Hospital of Dermatology and Venereology over 5 years, from January 2019 to December 2023. The results indicated that 26 patients with autoimmune bullous diseases were treated as inpatients. Linear IgA bullous dermatosis was the most common, with 16 cases reported. Additionally, there were

5 cases of bullous pemphigoid, 2 cases of pemphigus vulgaris, 2 cases of epidermolysis bullosa acquisita, and 1 case of IgA pemphigus. The mean age was 5.62 years, ranging from 1 to 14 years, with a male-to-female ratio of 15:11. The positive rate for direct immunofluorescence was 84.6%, while indirect immunofluorescence was positive in 69.3% of cases. Among those with linear IgA bullous dermatosis, the average age of onset was 4.4 years, with males more affected than females (11:5). The positive detection rate of linear IgA on direct immunofluorescence was 81.3%, and the circulating IgA detection rate in blood was 62.5%.

Keywords: Autoimmune bullous diseases, bullous pemphigoid, IgA pemphigus, linear IgA bullous dermatosis, pemphigus vulgaris.